UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1947 N° 81

Sur les Amyotrophies Spinales Progressives d'Origine Syphilitique

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement en Juillet 1947

PAR

Henri LAGOUTTE

Externe des Hôpitaux
Diplômé de Médecine légale et Psychiatrie
Diplômé de l'Institut d'Hydrologie

MEMBRES DU JURY. MM. CALVET, *Président.*
GERAUD.
GADRAT. } *Assesseurs.*
LAZORTHES.
DARDENNE, *Suppléant*

TOULOUSE
IMPRIMERIE LION
23, RUE CROIX-BARAGNON, 23
—
1947

Sur les Amyotrophies Spinales Progressives d'Origine Syphilitique

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1947 N° 81

Sur les Amyotrophies Spinales Progressives d'Origine Syphilitique

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement en Juillet 1947

PAR

Henri LAGOUTTE

Externe des Hôpitaux
Diplômé de Médecine légale et Psychiatrie
Diplômé de l'Institut d'Hydrologie

MEMBRES DU JURY. MM. CALVET, *Président.*
GERAUD.
GADRAT. } *Assesseurs.*
LAZORTHES.
DARDENNE, *Suppléant*

TOULOUSE
IMPRIMERIE LION
23, RUE CROIX-BARAGNON, 23

1947

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

TABLEAU DU PERSONNEL

	MM.
Doyen	CALVET
Assesseur	LEFEBVRE
Doyens honoraires	BARDIER GORSE

Professeurs honoraires

MM. ESCAT, RISPAL, MOOG, MERIEL, CAUBET, RIBAUT, MAURIN, ARGAUD, DALOUS, LAFFORGUE, SERR

PROFESSEURS

	MM.
Clinique de neurologie et psychiatrie	RISER
Clinique médicale	TAPIE ROQUES
Clinique obstétricale	GARIPUY
Physiologie	SOULA
Clinique chirurgicale et du cancer	DUCUING
Physique biologique et médicale	BUGNARD
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	NANTA
Chimie et toxicologie	BRUSTIER
Pathologie générale et médecine expérimentale	SENDRAIL
Clinique chirurgicale et gynécologique	LEFEBVRE
Anatomie	VALLOIS CLERMONT
Histoire naturelle	DELAS
Clinique médicale infantile et puériculture	SOREL (R.)
Pharmacie	CAUJOLLE
Pathologie interne	MOREL
Bactériologie - Hygiène - Médecine sociale	ANDRIEU
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	BOULARAN
Clinique des maladies des voies urinaires	FABRE (P.)
Matière médicale	VINCENT
Hydrologie thérapeutique et climatologie	MERIEL (P.)
Anatomie pathologique	FABRE (J.),
Cliniq. oto-rhino-laryngologique et chirurgie maxillo-faciale.	CALVET
Clinique ophtalmologique	CALMETTES
Chimie biologique	MONNIER (P.)
Médecine légale et déontologie	PLANQUES
Histologie et embryologie	BROUSSY.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Physiologie	M. BAISSET,
Anatomie	COULOUMA.
Obstétrique	GUILHEM

AGRÉGÉS

	MM.
Anatomie	LAZORTHES
Histologie	BIMES, ch. des f.
Médecine	GADRAT, DARNAUD, GERAUD, DARDENNE, LAPORTE (J.),
Ophtalmologie	DEODATI.
Chimie Médicale	VALDIGUIE.
Physique Médicale	MARQUES.
Chirurgie	VIRENQUE GRIMOUD, RIEUNAU, DIEULAFÉ, DAMBRIN (P.),
Pharmacie	COUTURIER.
Chimie générale pharmaceutique	BLANC.
Histoire Naturelle Pharmaceutique	Mme DULUCQ-MATHOU.

COURS COMPLÉMENTAIRES

	MM.
Cours d'obstétrique aux élèves sages-femmes	GARIPUY
Cours d'anat. physiol. et pathol. élém. aux élèves sages-femmes	GUILHEM
Chimie pathologique	VALDIGUIE (P.)
Chimie biologique	VALDIGUIE (P.)
Chimie minérale	BLANC
Stomatologie	CADENAT
Physique pharmaceutique	AUVERGNAT
Dermatologie et syphiligraphie	BAZEX,
Législation pharmaceutique	BGUISSET
Clinique de la tuberculose	MOREL (L.) DAMBRIN (P.)
Microbiologie	BOUISSET
Parasitologie	LASSERRE
Botanique et cryptogamie	Mme DULUCQ MATHOU
Chimie analytique	BLANC
Hydrologie et géologie	ASTRE
Médecine Sociale et du Travail.	BOUNHOURE.
Anatomie médico-chirurgicale	THOMAS
Pharmacodynamie	BOUNHOURE.
Bactériologie et Hygiène	LAPORTE.
Urologie	LHEZ.
Ophtalmologie	DEODATI.
Neuro-chirurgie	LAZORTHES,
Oto-Rhino-Laryngologie	CLAUX.

Secrétaire de la Faculté .... DUCROS

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats.
(Délibération du 12 mai 1891.)

R. UNIV. BIBLIOTHEEK GENT

JE DEDIE CETTE THESE

A LA MEMOIRE
DE MES CHERS GRANDS-PARENTS

A MON PERE, A MA MERE

En témoignage de ma profonde affection et de ma grande reconnaissance.

A MA SŒUR

La compagne de longues heures de travail, affectueusement.

A MA FEMME

En gage de mon affectueuse tendresse.

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A MES CAMARADES DES HOPITAUX
ET DE FACULTE

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR JEAN CALVET

Professeur de Clinique Oto-Rhino-Laringologique.

Doyen de la Faculté de Médecine et de Pharmacie.

Il a bien voulu nous faire le grand honneur de présider cette thèse. Qu'il veuille bien accepter l'hommage de notre profond respect.

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ GERAUD

Médecin des Hôpitaux.

Qui a bien voulu nous inspirer le sujet de ce travail et qui dans son exécution nous a apporté l'aide précieuse de ses conseils et de son enseignement.

En témoignage de notre respectueux attachement et de notre reconnaissance.

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ GADRAT

Médecin des Hôpitaux.

Avec toute notre gratitude pour la sympathie qu'il nous a toujours témoignée.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ LAZORTHES

Qui a bien voulu accepter de juger cette thèse, ce dont nous le remercions bien vivement.

INTRODUCTION

Ce n'est que tardivement qu'a été reconnu et affirmé le rôle considérable joué par la syphilis dans l'étiologie des amyotrophies spinales. LERI dit : « Les amyotrophies spinales progressives constituent une maladie presque aussi certainement syphilitique que le tabès ». Du groupe nosologique des atrophies musculaires progressives décrits par ARAN en 1840 s'individualisaient peu à peu des syndromes ou des entités parmi lesquels :

— La sclérose-latérale-amyotrophique que CHARCOT découvre en 1865, en remarquant la sclérose des faisceaux latéraux à l'autopsie de quelques malades ayant présenté une amyotrophie spinale progressive.

— La syringomyélie; CHARCOT montre, en 1869, les rapports de cette affection médullaire avec l'amyotrophie.

— La pachyméningite cervicale hypertrophique.

— La sclérose en plaques définie, au point de vue anatomo-pathologique, par CHARCOT et VULPIAN, en 1866.

— L'hématomyélie.

Il n'en restait pas moins un groupe disparate comprenant, d'une part, des amyotrophies type ARAN-DUCHENNE, que certains voulaient séparer et décrire sous le nom de maladie, notion, d'ailleurs, que Pierre MARIE ne tarda pas à attaquer.

Et d'autre part, des amyotrophies associées à un syndrome d'atteinte des différents cordons de la moelle, soit postérieurs, réalisant alors un pseudo-tabès; soit latéraux et réalisant alors une « pseudo-sclérose-latérale-amyotrophique ».

RAYMOND, en 1893, publie un cas où il met en relief le rapport certain de l'étiologie syphilitique et de l'amyotrophie. Il précise la nature de l'amyotrophie musculaire comme étant le résultat, non d'une atteinte isolée des cornes antérieures, écartant, ce faisant, le diagnostic de poliomyélite antérieure chronique essentielle, mais bien d'une méningo-vascularite syphilitique.

Dans une communication au Congrès des Médecins Aliénistes et Neurologistes de Bruxelles, LERI dit en 1903 :

« La syphilis joue un rôle très important dans l'étiologie des atrophies musculaires progressives myélopathiques et des affections spinales qui, comprenant dans

leur symptomatologie le syndrome des cornes antérieures se sont partagées avec les myopathies, les dépouilles de « l'amyotrophie ARAN-DUCHENNE ».

Cet auteur publie deux cas personnels dans l'anatomie pathologique desquels il met, lui aussi, en évidence les lésions de méningo-vascularite syphilitique.

En fait, nous croyons pouvoir dire, à la lumière de ces données et des connaissances actuelles, qu'il se pose deux problèmes :

— 1° L'amyotrophie survient chez un sujet présentant des signes de syphilis nerveuse, que ce soit de la paralysie générale ou du tabès, par exemple. La question est alors de reconnaître s'il s'agit :

a) D'une maladie évoluant chez un syphilitique. S'agit-il, par exemple, de la coexistence de sclérose-latérale-amyotrophique et de syphilis nerveuse ?

b) Ou bien d'un symptôme supplémentaire d'une syphilis déjà en évolution, quoique cette opinion soit combattue et que nombre d'auteurs pensent que l'on a alors affaire à deux localisations indépendantes.

— 2° L'amyotrophie survient pour ainsi dire primitivement. Elle prend soit le type d'une poliomyélite antérieure chronique ARAN-DUCHENNE, soit celui d'une amyotrophie associée à des signes d'atteinte des différents faisceaux de la moelle, retraçant alors le syndrome de la maladie de CHARCOT ou celui de la maladie de DUCHENNE.

Sanctionner le premier cas par une thérapeutique anti-syphilitique est une règle, tout mettre en œuvre

dans le second pour rechercher les signes de syphilis avant de conclure à une entité du type sclérose-latérale-amyotrophique, par exemple, est un devoir.

Nous nous proposons d'étudier, dans ce travail :

Dans une première partie :

— Le syndrome amyotrophique syphilitique aux différents points de vue anatomo-pathologique, clinique, évolutif.

Dans une deuxième partie :

— A la lumière de quelques observations, ses formes cliniques, son diagnostic et son traitement.

PREMIERE PARTIE

Le Syndrome Amyotrophique Syphilitique

CHAPITRE PREMIER

Le syndrome syphilitique du point de vue étiologique

Il touche particulièrement :

Le sexe masculin. CHRISTOPHE dans sa thèse, en 1927, rapporte que sur 156 cas étudiés dans la littérature, on note 123 hommes et 33 femmes seulement.

L'âge optimum semble être celui de la maturité, bien que l'on ait signalé quelquefois des cas dans l'adolescence ou chez les vieillards.

La date d'apparition par rapport à l'accident syphilitique primaire, chez les malades en ayant connaissance, est de 15 à 20 ans, soit précisément le temps d'incubation de toute syphilis nerveuse.

Une question mérite à notre avis d'être posée ici :

La sclérose-latérale-amyotrophique peut-elle quelque fois entrer dans le cadre des amyotrophies spinales progressives d'origine syphilitique ?

CHARCOT, dans ses magistrales leçons de 1872-1874, loin d'attirer l'attention sur une cause possible à la maladie qu'il venait de définir, se contentait de faire

parler ses malades qui accusaient le froid, ou le traumatisme et ajoutait, en propres termes : « Je ne m'arrête pas plus longuement au côté étiologique, qui ne pourra être envisagé que dans un avenir plus ou moins éloigné. L'étiologie se fait avec de grands chiffres et nous n'en sommes pas là, tant s'en faut ».

Voilà deux tiers de siècle qu'une telle phrase a été écrite et aujourd'hui encore, nous ne sommes pas plus avancés...

Un seul fait paraît certain, et nous sommes tentés, avec LERI et NERI, d'écarter l'hypothèse d'une action syphilitique dans la sclérose-latérale-amyotrophique.

LERI prétend que chaque fois que la syphilis peut être mise en question, il s'agit d'une pseudo-sclérose latérale-amyotrophique, et cependant faut-il n'accorder aucun crédit à ces cas rapportés par certains auteurs que LAUNAY cite dans sa thèse.

— MOZER (1927) :

Sclérose-latérale-amyotrophique avec signes bulbaires,
iritis,
L. C. R. : 25 lymphocytes.
B. W. + dans le sang.

— URECHIA et MICHALESCU :

Sclérose-latérale-amyotrophique évoluant avec signes bulbaires.
P. L. : lymphocytose.
Benjoin : précipitation anormale.

B. W. +.

Amélioration par le traitement anti-syphilitique.

— Babonneix et Widiez (1927) :

Sclérose-latérale-amyotrophique avec quelques signes bulbaires.

L. C. R. : lymphocytose.

B. W. ++.

— Patrikos (in thèse 1928) :

Sclérose-latérale-amyotrophique avec signes bulbaires.

L. C. R. : albumine 0.15.

Lymphocyte 8.

B. W. ++.

Sang : B. W. ++.

— Atom Mario :

Sclérose-latérale amyotrophique évolutive avec signes bulbaires.

L. C. R. albumine 1,20.

Weichbodt +.

Sang : B. W ++.

Est-ce une coïncidence ou bien une méningo-myélite vasculaire syphilitique peut-elle réaliser en tous points le tableau d'une maladie de Charcot ?

Il ressort, néanmoins, de tout cela que devant toute amyotrophie spinale, le souci du médecin doit être de

chercher la syphilis par tous les moyens en sa possession, en vue d'instituer, le cas échéant, un traitement anti-spécifique.

CHARCOT souffrait de ce que la maladie qu'il avait découverte se trouvait au-dessus des ressources de la thérapeutique. Sachons donc faire bénéficier un malade d'un traitement peut-être actif, en faisant le diagnostic différentiel entre la sclérose-latérale-amyotrophique vraie et la speudo-sclérose latérale amyotrophique syphilitique.

CHAPITRE II

Le syndrome amyotrophique syphilitique du point de vue anatomo-pathologique

La constatation des altérations vasculaires dans les amyotrophies progressives du type ARAN-DUCHENNE est ancienne :

CHARCOT et JAFFROY notaient : « La multiplication des vaisseaux et l'épaississement de leurs parois, l'importance considérable prise par des cloisons conjonctives ».

RAYMOND, en 1869, remarque « une vascularisation anormale avec dilatation et sclérose des artérioles comme des grands capillaires et une exsudation plus ou moins abondante entourant les vaisseaux sanguins ».

En 1893, il met en évidence une méningo-myélite vasculaire diffuse.

LERI écrit, la même année : « Dans le seul cas que nous avons pu jusqu'ici examiner au microscope, nous avons constaté presque identiquement les mêmes lésions que le Professeur RAYMOND avait trouvées en 1869; il s'agissait de méningo-myélite diffuse ».

Et l'auteur met en même temps en relief un signe important contribuant dans une large mesure à l'élaboration du diagnostic : la lymphocytose dans le liquide céphalo-rachidien. Le mérite de LERI est aussi d'ajouter, que si la présence de cette réaction est caractéristique, son absence n'a aucune valeur de négativité.

Il ne vient à l'idée de personne d'émettre un doute sur le diagnostic de paralysie générale ou de tabès devant un syndrome de maladie de BAYLE ou de maladie de DUCHENNE au début, lorsqu'il y a présence d'une réaction lymphocytaire dans le liquide céphalo-rachidien. Tous les auteurs se trouvent encore d'accord, avec raison, pour abondonner une telle opinion, si cette réaction liquidienne n'existe pas : on sait, en effet, que la paralysie générale et le tabès, au début, sans lymphocytose n'existent pas. Cependant, si cela est vrai pour une atteinte récente, ce n'est plus l'expression de la vérité pour une maladie ancienne. LERI, citant un cas personnel, met bien ce fait en évidence :

« Chez un même sujet atteint d'amyotrophie progressive syphilitique nous avons trouvé des lésions dissemblables :

— *A la région cervicale* : présence de lymphocytes très abondants dans les méninges et les gaines vasculaires intra-médullaires.

— *A la région dorsale* : constatation d'une simple sclérose méningée et vasculaire avec disparition totale des lymphocytes.

Si l'affection avait évolué plus longuement, il n'y aurait certainement plus eu de lymphocytes du tout dans la méninge et, par conséquent, dans le liquide céphalo-rachidien.

Avant d'entreprendre l'exposé des lésions des différentes parties de la moelle, de ses vaisseaux et de ses enveloppes, il reste à discuter avec HEAD la théorie émise par lui sur les deux origines possibles des atrophies musculaires progressives. Ce sont :

a) L'origine reconnue par tous et dont nous ne parlerons pas, soit la méningo-myélite-vasculaire diffuse, syphilitique.

b) L'origine centrale parenchymateuse directe.

Il est un fait, c'est sans doute celui sur lequel HEAD s'appuya pour bâtir sa deuxième hypothèse, qui consiste en la ressemblance qui peut exister tardivement entre une lésion d'origine vasculaire et une lésion d'origine parenchymateuse. Nous avons dit, tout à l'heure, que la lymphocytose était un phénomène précoce, mais passager; pourquoi n'en serait-il pas de même des lésions des méninges et des vaisseaux dont elle est la conséquence ?

Il est vrai que HEAD limite son champ d'affirmation en prétendant qu'il pense surtout aux cas d'amyotrophie accompagnant le tabès ou la paralysie générale. Or, dans les vérifications anatomiques et histologiques des malades ayant été atteints d'amyotrophies et de tabès ou d'amyotrophies et de paralysie générale, tous les auteurs ont trouvé des lésions de méningo-myélite vasculaire (VOISON, HANOT, VIGOUROUX).

Pour conclure, hormis certains cas d'amyotrophies dues chez certains tabétiques à la névrite périphérique, on peut affirmer, à l'heure actuelle, que le substratum anatomique des lésions dans le syndrome d'amyotrophie spinale est une méningo-myélite vasculaire syphilitique diffuse.

Quant aux altérations du parenchyme du système nerveux, elles sont secondaires, de même, comme le dit LERI, que les lésions du parenchyme hépatique dans les cirrhoses sont à point de départ vasculaire. Cette notion présente une importance considérable, car elle nous permet de comprendre comment le tréponème apporté par le sang affecte d'abord la méninge « vaste rendez-vous vasculaire » qui, à son tour, affecte la moelle dans toute sa périphérie, en réalisant un manchon de sclérose.

En résumé, on peut admettre qu'une amyotrophie spinale d'origine syphilitique est due à une méningo-myélite vasculaire diffuse pouvant ou non envahir :

— Les cornes antérieures et donner un syndrome ARAN-DUCHENNE;

— Les cordons latéraux et donner un syndrome de maladie de CHARCOT;

— Les cordons postérieurs et donner un syndrome de maladie de DUCHENNE.

Nous décrirons maintenant, succinctement :

Les lésions vasculaires;
Les lésions méningées;
Les lésions des cornes antérieures;
Les lésions des racines antérieures;
Les lésions des cordons blancs.

1° *Les lésions vasculaires.*

Elles sont retrouvées au niveau des vaisseaux des méninges et de la moelle. Elles consistent en une endo-péri-vascularite, qui suivant son âge, se présente :

— Avec infiltration cellulaire de la paroi et manchon lymphocytaire engainant les vaisseaux, si elle est en activité.

— Ou comme de la sclérose banale sans infiltration, cellulaire si elle est ancienne et fixée.

2° *Les lésions méningées.*

Elles consistent, le plus souvent, au point de vue macroscopique et microscopique en pachyméningite plus marquée, en principe, dans la région cervico-dorsale

3° *Les lésions des cornes antérieures.*

Elles se résument en une altération des cellules motrices portant sur le nombre dans le sens d'une diminution et sur la structure dans le sens d'une atrophie

La diminution du nombre varie avec le degré de l'atteinte, quant à l'atrophie elle est du type pigmentaire.

4° *Les lésions des racines antérieures.*

Elles se présentent comme une atrophie plus ou moins considérable de ces racines et constituent une méningo-radiculite qui serait à la base de la topographie radiculaire stricte, fréquente, des amyotrophies spinales d'origine syphilitique.

5° *Les lésions des cordons blancs.*

Les cordons blancs sont touchés par la dégénérescence marginale d'origine méningée, que nous signalions tout à l'heure.

Les différents faisceaux, parmi lesquels les faisceaux pyramidaux ou les faisceaux postérieurs, peuvent être touchés plus ou moins électivement chez certains malades, mais si dans quelques cas, au point de vue clinique, il est difficile de différencier le tabès du pseudo-tabès ou la sclérose-latérale-amyotrophique de la pseudo-sclérose-latérale-amyotrophique, il n'en est pas de même au point de vue anatomo-pathologique, où les lésions ne présentent jamais un caractère aussi systématique que les lésions dégénératives de ces maladies.

CHAPITRE III

Le syndrome amyotrophique syphilitique du point de vue symptomatologique

Il peut débuter brusquement ou progressivement.

1° Il débute brusquement :

Il s'agit alors d'un début parétique; le syndrome moteur domine la scène : le malade est paralysé et ce n'est que secondairement qu'apparaît une amyotrophie, quelquefois, il est vrai, passée inaperçue, mais déjà existante (voir notre observation n° 2).

2° Il débute progressivement :

L'attention du sujet est attirée :

a) Par une sensation de gêne au cours de quelques mouvements ou seulement par une certaine faiblesse ou fatigabilité excessive. Plus tard, seulement, apparaît « l'amaigrissement », sous lequel il est aisé de reconnaître l'amyotrophie.

b) Par une atrophie musculaire progressive suivie de gêne. Pour certains cette atrophie serait topographiquement en rapport avec le genre de travail mus-

culaire du malade, pour d'autres, elle serait en rapport avec une méningo-radiculite et présenterait souvent une topographie radiculaire stricte.

L'atrophie commence :

1° *Par les muscles de la main* :

— Soit suivant le type ARAN-DUCHENNE.

Sont atteints unilatéralement le plus souvent :

— L'éminence thénar amenant une gêne fonctionnelle des mouvements d'adduction et d'opposition du pouce;

— L'éminence hypothénar : atrophie s'extériorisant surtout par la disparition de la convexité normale du bord cubital de la main. Le pouce vient alors sur le même plan que les autres et l'on obtient la classique main de singe.

— Les interosseux : ainsi se réalise le gril métacarpien;

— Les lombricaux : atteinte qui amène la déformation en griffe.

Cette atrophie évolue en atteignant les muscles de l'avant-bras où elle se localise de préférence aux muscles extenseurs et fléchisseurs en respectant plus ou moins longtemps le long supinateur et les radiaux. C'est alors la main de squelette.

Les muscles de la ceinture scapulaire.

— Soit, suivant le type radial, avec une prédominance d'atteinte des muscles extenseurs et surtout des extenseurs de l'avant-bras.

2° *Par les muscles de l'épaule, du tronc et de la nuque.*

Ce début serait trouvé par MARTIN dans 22 % des cas.

3° *Par les muscles de la loge antéro-externe de la jambe.*

L'atrophie s'étend ensuite à la cuisse et à la hanche.

4° *Par l'atteinte diffuse de tous les muscles du corps.*

c) Ou, enfin, l'attention du sujet est attirée par des douleurs qui sont d'abord difficilement identifiables par le malade, mais qui ne tardent guère à devenir rapidement lancinantes et même fulgurantes. Selon une statistique proposée par MARTIN, ce début serait noté dans 23 % des cas (voir observation n° 2). RAYMOND pense qu'il aurait une valeur pour affirmer l'origine syphilitique de l'atrophie; nous verrons ce qu'il faut en dire.

L'amyotrophie spinale d'origine syphilitique se caractérise au point de vue clinique par :

— Des fibrillations rares;

— La modification des réflexes;

— Des réactions électriques spéciales;

— La conservation de la sensibilité objective.

a) *Des fibrillations* : elles sont un des caractères de toute atrophie musculaire à marche lente et progressive. Nous les retrouvons rarement au cours des amyo-

trophies spinales syphilitiques qui sont rapides. On sait que l'absence des fibrillations musculaires indique l'importance et la rapidité du processus dégénératif. CHRISTOPHE signale qu'elles manquent 5 fois sur 10.

b) *La modification des réflexes* qui sont diminués ou abolis dans l'amyotrophie spinale non spécifique, mais qui se présentent souvent comme exagérés dans la myélopathie syphilitique, en raison de l'atteinte plus ou moins importante, mais presque toujours présente du faisceau pyramidal. C'est ainsi que l'on a pu constater, dans quelques observations, l'exagération des réflexes au niveau des membres atrophiés.

c) *Des réactions électriques spéciales* : on note en effet : 1° une augmentation des chronaxies, fait qui traduit la dégénérescence du neurome périphérique; 2° une contraction lente.

Ces examens électriques permettent de fixer l'âge des différentes atteintes et d'établir si l'on est en présence d'un processus stabilisé ou actif. Ils ont leur mot à dire dans l'élaboration du diagnostic, nous en parlerons.

d) *La conservation à peu près absolue de la sensibilité.*

CHAPITRE IV

Le syndrome amyotrophique syphilitique du point de vue évolutif

On peut résumer l'évolution en disant que les amyotrophies progressives d'origine syphilitique procèdent par sauts dans l'espace et dans le temps.

— Dans l'espace :

L'atteinte des muscles de proche en proche est exeptionnelle. Tel groupe musculaire est touché : le voisin ne le sera pas obligatoirement.

— Dans le temps :

L'évolution se fait par poussées évolutives subaiguës avec des rémissions qui quelquefois peuvent être de longue durée; de quelques mois à quelques années et nous attirerons l'attention sur ce fait qui permet de nier les formes localisées de la maladie. Quoiqu'il en soit, la marche est la suivante :

Un groupe musculaire se parésie et s'atrophie rapidement, puis, tout en reste là. Brusquement, le feu

reprend et enflamme un groupe musculaire qui n'est pas forcément voisin, comme nous venons de le signaler.

Tels sont les caractères évolutifs importants des amyotrophies spinales progressives syphilitiques.

DEUXIEME PARTIE

Trois cas d'Amyotrophies progressives d'origine Syphilitique

OBSERVATION N° 1

(Observation recueillie à la clinique neurologique de Toulouse et publiée par MM. RISER, GÉRAUD, professeurs et PIGASSOU, à la Société d'Oto-Neuro-Ophtalmologie de Toulouse, janvier 1947).

Il s'agit de M. M... Auguste, menuisier, venu consulter, à la Clinique Neurologique de l'Hospice de La Grave, pour amyotrophie et hospitalisé le 28 décembre 1946.

Son observation est la suivante :

Antécédents héréditaires :

On ne trouve rien à signaler.

Son père meurt à 91 ans.

Sa mère meurt à 51 ans, d'une affection pulmonaire.

Antécédents personnels :

Il n'a jamais été gravement malade.

Antécédents collatéraux :

Ce malade a eu 9 frères et sœurs dont 2 sont morts en bas âge et 7 sont en bonne santé.

Sa femme est en bonne santé. Elle a eu 2 enfants dont un est mort accidentellement.

HISTOIRE DE LA MALADIE

Le début remonte à 6 mois et s'est révélé par une maladresse des mains prédominante à gauche. Cette maladresse a été rapidement suivie de faiblesse et voici un mois que le malade a dû interrompre son travail.

Actuellement.

I. — L'examen neurologique du malade montre :

En ce qui concerne les signes trophiques :

— Une amyotrophie importante et localisée;

A la ceinture scapulaire, d'une part, c'est-à-dire intéressant les muscles sus-épineux, sous-épineux, deltoïde et trapèze.

Aux deux bras et avant-bras, d'autre part, avec enfin une légère fonte de l'éminence thénar à gauche.

La mensuration nous donne les chiffres suivants :

A 10 cm. de l'extrémité de la clavicule : 24 cm. à droite; 24 cm. à gauche.

A 10 cm. de la pointe de l'olécrane : 21 cm. à droite; 21 cm. à gauche.

A 10 cm. de la styloïde cubitale : 21 cm. à droite; 20 cm. à gauche.

La palpation nous montre :

Des muscles inexistants;

Pas de durcissement de muscles à la flexion.

Signalons que les muscles du bassin et des membres inférieurs ne sont pas touchés.

En ce qui concerne la motricité.

a) *Les fibrillations* sont rares. Elles sont mises en évidence par le froid. Elles prédominent à la face externe des avant-bras.

b) *La force musculaire* est peu diminuée au membre supérieur gauche.

c) *Les mouvements* sont modifiés :

— Le malade se trouve dans l'impossibilité de placer les 2 bras à la verticale;

de fléchir l'avant-bras gauche sur le bras, à moins de s'aider de sa main droite.

— Les mouvements des doigts sont conservés. Les interosseux fonctionnent normalement.

d) *Le tonus* est normal; on ne met pas en évidence un signe de BARRE ou de MINGAZZINI.

e) *La régulation des mouvements* est normale, si l'on ne tient pas compte de la gêne motrice. L'épreuve doigt-nez est correcte à droite, elle est lente à gauche, mais la précision du mouvement est conservée.

f) *Les réflexes* sont absents aux membres supérieurs, normaux aux membres inférieurs.

Remarquons, au passage, que le faisceau pyramidal est indemne ici.

En ce qui concerne la sensibilité.

La sensibilité superficielle est normale à tous les modes.

La sensibilité profonde est normale aussi :

Le diapason est perçu;

Le sens des attitudes est conservé;

Il n'y a pas de signe de ROMBERG.

En ce qui concerne les nerfs craniens.

Ceux-ci ne présentent rien de pathologique à signaler.

Les pupilles sont égales, mais ovalaires;

Le fond d'œil est normal;

Il n'y a pas de nystagmus.

II. — Les examens de laboratoire montrent :

Dans le sang : un B. W. négatif;
urée à 0,45.

Dans les urines : ni albumine ni sucre.

Dans le L. C. R. par contre : un B. W. +++;
cellules 4;
albumine 0,70;
Benjoin : 2222 112221 0000 t.

Nous signalerons qu'au cours de la ponction lombaire, la manométrie en position assise a donné 30,

que l'épreuve de QUECKENSTEAD a donné une élévation régulière de pression jusqu'à 50. La contre-épreuve abdominale s'est de même révélée normale.

Le 11 avril 1947, le malade est de nouveau hospitalisé.

La maladie semble avoir progressé :

— Le bras droit est devenu plus faible, la gêne aux mouvements s'est accrue.

— Le bras gauche en est au même point.

— A la flexion de l'avant-bras sur le bras, à 90°, on note :

— Quelques fibrillations surtout à droite.

— La présence de réactions myocloniques de courte durée (une seconde environ) à la suite de la percussion du biceps et ceci est aussi surtout marqué à droite.

— La palpation nous permet de noter une fonte de la loge hypothémar gauche. L'adduction du pouce semble être moins tonique que normalement. Cependant la pince n'est pas amoindrie dans sa force. La préhension des objets est gênée, ainsi que le serrement de main.

Le bilan fonctionnel s'écrit donc ainsi :

Diminution de la force globale aux deux mains; surtout marquée à gauche.

La mensuration :

A 10 cm. de l'extrémité de la clavicule : 24 cm. à droite; 24 cm. à gauche.

A 10 cm. de la pointe de l'olécrane : 21 cm. à droite; 21 cm. à gauche.

A 10 cm. de la styloïde cubitale : 19 cm. à droite; 19 cm. à gauche.

— L'examen électrique montre :

Une légère excitabilité faradique et galvanique due probablement à l'amaigrissement qui diminue la résistance du tissu cellulaire sous-cutané.

— La ponction atloïdo-occipitale montre :

Cellules : 7,
Albumine . 0/40,
B. W. ++++,
Benjoin : 11122 1/2 0 122220000 t.

Le 25 avril 1947, le malade se présentant avec une certaine pâleur du visage et décoloration des muqueuses, on pratique un tubage gastrique qui montre :

— Avant histamine : acidité : libre 0; totale 0.30.
— Après histamine : acidité : libre 0; totale 0.55.

On termine les examens en faisant :

— Une numération globulaire qui montre :

Globules rouges : 4.316.000,
Globules blancs : 5.700,
Hémoglobine : 80,
Valeur globulaire : 0.93.

— Une formule sanguine qui donne :

Polynucléaires neutrophiles : 71.5,
Eosinophiles : 1,
Basophiles : 0.5,
Lymphocytes : 14,
Monocytes : 8,
Myélocyte neutrophile : 1.

Le malade est de nouveau mis à un traitement comprenant une série arséno-bismuthique et vitamine C.

Le 3 mai 1947, le malade quitte l'hôpital légèrement amélioré. Ses mouvements, et en particulier l'extension du coude en arrière, sont plus aisés.

OBSERVATION N° 2

(Observation recueillie à la clinique neurologique de Toulouse, Professeur RISER).

Il s'agit de M. B... Marius, âgé de 50 ans, mineur; examiné le 27 janvier 1947 à la Clinique Neurologique de l'Hospice de La Grave de Toulouse.

Antécédents : héréditaire et collatéraux. Rien à signaler.

Personnels : le mineur est en bonne santé jusqu'en 1926. On note chez lui un certain degré d'éthylisme.

HISTOIRE DE LA MALADIE

En 1926, il ressent brusquement dans sa main gauche, qui maintient le burin au repos, une curieuse sensation de fourmillement, d'endolorissement, d'engourdissement à type de décharge électrique. Inquiet, il frappe sa main sur sa cuisse et tout rentre dans l'ordre en quelques secondes.

Mais ces manifestations intéressant la main gauche, se renouvellent chaque semaine une ou deux fois, fréquemment la nuit et prennent alors un caractère douloureux aigu fulgurant, obligeant le malade à se lever.

Ne tarde pas à apparaître sur ce fond primitif une diminution de force associée à un certain degré d'amyotrophie. Le malade reprend malgré cela son travail pénible de piqueur-mineur et cela jusqu'en 1936, où il abandonne en raison de son âge.

En 1940 apparaissent aux deux jambes les mêmes douleurs à type fulgurant, toujours à prédominance nocturne.

Le 7 janvier 1947, rentrant chez lui, un soir, le malade perd l'équilibre, tombe, de tout son long sans perdre connaissance, mais il ne peut se relever. On le transporte quadriplégique; il ne peut ni tenir une cuiller, ni se tenir debout.

Examiné alors, il présente une perte du sens des attitudes, mais une conservation des sensations de froid et de chaud.

Il entre le 27 janvier 1947.

I. — L'examen neurologique montre :

Aux membres supérieurs et en particulier au membre supérieur gauche :

— Amyotrophie des bras, avant-bras et main, où l'éminence thénar est particulièrement touchée.

— Amyotrophie de la ceinture scapulaire.

— Des myoclonies au niveau du triceps et de la ceinture scapulaire.

— Des réflexes vifs.

— Une force segmentaire très diminuée et même à peu près nulle.

— Une diminution des mouvements, en particulier, la rotation pour le bras gauche.

— Aucun trouble de la sensibilité, superficielle et profonde.

Aux membres inférieurs :

— Une amyotrophie du mollet.

— Une force segmentaire normale : pas de signe de Barré ni de Mingazzini.

— Des myoclonies présentes aux cuisses surtout.

— Des réflexes rotuliens vifs, achilléens normaux

— Un clonus bilatéral du pied et de la rotule.

— Des réflexes cutanés abdominaux abolis, crémastériens normaux, cutané plantaire en flexion.

— Une sensibilité superficielle normale, profonde émoussée.

— En ce qui concerne les nerfs craniens :

Une légère trémulation de la langue, mais pas d'amyotrophie appréciable.

Mais surtout : la présence d'un signe d'Argyll bilatéral, signe recherché en chambre noire;

La pupille gauche ayant une contraction très lente;

La pupille droite n'ayant aucune contraction.

Par ailleurs, la motricité oculaire est normale.

Le fond d'œil ne présente aucune lésion pathologique.

II. — Les examens de laboratoire.

— La ponction lombaire donne une pression manométrique dans la position assise de 45.

Une épreuve de Queckenstead positive : la pression montant à 70.

Une contre-épreuve normale.

Un liquide clair avec :

Albumine : 0.20,
Cellules : 0,
Benjoin : 0 0000t,
B. W. : négatif.

III. — L'examen général du malade.

Il ne nous apprend rien. Sa tension artérielle est de 11,6.

La cause de l'affection étant certainement la syphilis, en raison du caractère des douleurs, mais surtout du signe d'Argyll indéniable, un traitement bismuthique est entrepris.

OBSERVATION N° 3.

(Observation recueillie au service hospitalier de M. le Professeur GÉRAUD, Hospice de La Grave, Toulouse).

Il s'agit de M^me^ R... Louise, née le 17 juin 1870, entrée à l'Hospice de La Grave à Toulouse, le 6 mai 1945.

Antécédents : Héréditaires : père mort à 53 ans; mère morte à 73 ans.

Personnels : chorée à l'âge de 6 ans; en 1939, ulcère variqueux situé au tiers inférieur de la jambe droite, sur sa face antéro-externe, traité et guéri.

HISTOIRE DE LA MALADIE

M^me^ R... entre le 6 mai 1943 pour troubles de la marche. La malade se plaint de faiblesse dans ses membres inférieurs d'une part, d'une difficulté à mouvoir son membre inférieur droit et d'un certain degré de claudification, d'autre part.

Examen de la malade.

L'examen neurologique montre :

En ce qui concerne la motricité.

— Une marche pénible : le pied droit est nettement déjeté en dehors.

— La force musculaire est diminuée au niveau de son membre supérieur et inférieur gauche.

— Les réflexes tendineux sont vifs.

— La présence d'un signe de Babinski.

En ce qui concerne la sensibilité.

— Une absence totale de troubles.

En ce qui concerne les nerfs craniens.

— Une absence totale de réactions pathologiques.

L'examen général des différents appareils ne nous renseigne en aucune façon.

La tension artérielle est 13,7.

Les examens de laboratoire nous révèlent :

— Dans le sang : B. W ++++,
Urée : 0.20.

— Dans les urines : ni sucre, ni albumine.

Le diagnostic porté alors est celui d'hémiplégie spasmodique légère gauche, probablement syphilitique.

Le 26 juin 1943, l'examen neurologique révèle :

— La constitution d'une paraplégie spasmodique.

— L'apparition d'une amyotrophie localisée à la main gauche, réalisant un début de main de singe typique, au niveau de laquelle on peut constater des fibrillations.

— Une ponction lombaire est pratiquée et montre dans un liquide clair :

Albumine : 0.70,
Cellules : 0.3,
Benjoin : 00000 t,
B. W. : négatif.

En juillet 1943, une vérification de la réaction de B. W. dans le sang est faite et se révèle toujours positive.

Le 27 juillet, un traitement arséno-bismuthique est entrepris. Différentes séries sont faites avec des intervalles de repos variables et l'on constate une évolution toute particulière. Une série bismuth-arsenic est-elle terminée, la malade va mieux, récupère l'usage de la marche. Tarde-t-on et laisse-t-on un long intervalle entre deux traitements : les symptômes réapparaissent clouant même la malade au lit, comme cela lui est arrivé en 1944 (mois de décembre).

Remarquons au passage, par conséquent, l'heureux effet du traitement anti-syphilitique.

Trois observations, trois formes cliniques parmi les formes cliniques que l'on peut diviser :

En formes progressives :

— Débutant, comme nous l'avons vu, par les muscles de la main, suivant le type ARAN-DUCHENNE ou radial.

— Débutant par les muscles du tronc, de l'épaule ou de la nuque.

— Débutant par les muscles du membre inférieur.

— Débutant par tous les muscles du corps à la fois.

Formes progressives évoluant par sauts dans l'espace et dans le temps.

En formes localisées :

— Aux petits muscles de la main.

— A type de paralysie radiale saturnine.

— A type de paralysie radiculaire du plexus brachial.

— A type atrophie CHARCOT-MARIE.

— Aux muscles de la cuisse et de la fesse.

Mais ces formes ne sont-elles pas des formes évolutives arrêtées à leurs premiers bonds comme nous l'avons déjà dit ?

En formes associées :

— A des signes d'atteinte des cordons postérieurs : au syndrome tabétique.

— A des signes d'encéphalite diffuse; au syndrome de paralysie générale.

— A des signes pyramidaux : au syndrome de la maladie de CHARCOT, réalisant ainsi la pseudo-sclérose latérale amyotrophique syphilitique.

Dans le cadre de ses formes cliniques, nous pouvons classer l'observation n° 1 de M. Mar... dans les formes progressive type ARAN-DUCHENNE; l'observation n° 2 de M. Ber... et n° 3 de Mme R..., dans les formes associées à des signes pyramidaux, dans les pseudo-scléroses latérales amyotrophiques. Dans les trois observations, la preuve de la syphilis est faite, puisque chez M. Mer... et chez Mme R..., la réaction Bordet-Wassermann soit dans le liquide, soit dans le sang, s'est révélée positive à des examens successifs et que M. B... présentait un signe d'Argyll-Robertson. Nous sommes donc bien en présence de trois variétés cliniques d'amyotrophies progressives syphilitiques.

Ces réflexions nous amènent à poser le problème du diagnostic entre les amyotrophies syphilitiques et non syphilitiques, et, plus particulièrement du diagnostic différentiel entre la sclérose-latérale-amyotrophique et les pseudo-scléroses-latérales-amyotrophiques, titre sous lequel on peut à la rigueur ranger les deux observations n° 1 et n° 3 de ce travail.

Diagnostic entre une amyotrophie spinale d'origine syphilitique et une amyotrophie spinale non syphilitique.

Ce diagnostic se basera :

Sur les caractères du syndrome amyotrophique syphilitique.

Sur la coexistence de signes de syphilis.

Sur l'association aux atrophies de signes d'atteinte médullaire ou encéphalique.

I. — *Le diagnostic se bâtira d'abord sur les caractères du syndrome amyotrophique syphilitique, caractères que nous allons préciser.* Dans les deux cas nous avons comme faits patents :

— Des fibrillations.

— Des modifications des réflexes.

— Des modifications des réactions électriques.

Mais ces faits sont loin de se traduire dans les cas typiques de la même façon et on peut résumer, en quelques mots, en quoi résident les différences de leurs caractères.

— *Les fibrillations* sont constantes et fréquentes au niveau de tout muscle atteint d'amyotrophie lente d'origine médullaire non syphilitique. Elles sont au contraire rares, de peu de durée au niveau des muscles atteints d'amyotrophie rapide d'origine médullaire et d'étiologie syphilitique en particulier.

— *Les réflexes* sont bien modifiés dans les deux cas de la même manière. Mais alors qu'ils sont toujours diminués dans les myélopathies amyotrophiques autres que les myélopathies syphilitiques, ils sont plus ou moins légèrement exagérés dans les amyotrophies progressives d'origine syphilitique, et, ceci en raison de l'atteinte fréquente, au cours de cette affection, des faisceaux pyramidaux.

— *Les modifications des réactions électriques*, qui sont la conséquence de l'altération du neurone péri-

phérique, permettent, dans les amyotrophies syphilitiques, de préciser l'évolution des atrophies. En effet, il est fréquent de remarquer sur un même membre atrophié des lésions d'âge très différent, parmi lesquelles certaines ont perdu le caractère évolutif et d'autres sont, au contraire, en pleine progression. Or, l'on sait que les amyotrophies spinales non syphilitiques progressent lentement, mais constamment, et que les amyotrophies myélopatiques syphilitiques n'évoluent que par bonds dans leur localisation ou dans le temps. Nous pouvons ajouter, en conséquence, comme élément différentiel, l'évolution des amyotrophies.

Les autres signes, en particulier, ceux donnés par RAYMOND, susceptibles d'apporter par leur présence ou leur absence la clé du diagnostic n'ont plus aujourd'hui la valeur que leur attribuait l'auteur. Rappelons pour mémoire que RAYMOND accordait une place spéciale :

— A l'évolution subaiguë : nous avons vu ce qu'il faut en penser.

— Aux douleurs d'abord vagues et fugaces, puis ne tardant pas à se préciser et à devenir lancinantes, sinon fulgurantes. Ces douleurs sont signalées dans nombre d'observations et nous les retrouvons chez notre mineur. Cependant, d'après LERI, elles n'ont rien de pathognomonique, puisqu'on les signale aussi dans les amyotrophies syphilitiques. CHRISTOPHE, dans sa Thèse en 1927, pense cependant qu'il convient d'en tenir compte car, dit-il, ce symptôme est plus fréquent que dans tout autre variété d'amyotrophie spinale progressive.

— A la parésie précèdent l'atrophie : fait que nous rencontrerons avec autant de fréquence dans toutes les amyotrophies myélopatiques.

II. — *L'élaboration du diagnostic se fera aussi sur la coexistence de signes de syphilis.*

Nous ne dirons rien :

— Des signes d'aortite.

— Des signes de leucoplasie buccale.

— Des cicatrices pigmentaires.

— Ni de la réaction de BORDET-WASSERMANN dans le liquide céphalo-rachidien et dans le sang.

Mais nous nous arrêterons un instant sur les signes oculaires, traduisant l'atteinte syphilitique du système nerveux, soit :

— L'inégalité pupillaire.

— Une déformation du contour de la pupille.

— Une paralysie oculaire et surtout le signe d'ARGYLL ROBERTSON.

On doit pratiquement admettre que la seule constatation du signe d'ARGYLL ROBERTSON permet d'affirmer une atteinte syphilitique du système nerveux et ceci même en l'absence de réactions positives dans le sang et dans le liquide céphalo-rachidien. C'est ce que nous avons fait dans l'interprétation de l'observation n° 2 de M. B. Marius.

On doit attribuer une grande valeur aussi aux différents autres symptômes signalés plus haut.

Le diagnostic se fera sur la coexistence des signes de syphilis et d'amyotrophie dans la majorité des cas,

mais il ne faut pas croire que c'est une preuve de cause à effet. Ne peut-on voir une sclérose-latérale-amyotrophique, par exemple, évoluer chez un syphilitique, sans qu'il y ait de rapports entre les deux maladies ?

Nous en voulons pour exemple cette observation que nous tirons de la Revue Neurologique de 1927.

Il s'agit de M. Ch..., 44 ans, mécanicien.

L'histoire de la maladie remonte à janvier 1925. Ce malade a ressenti comme celui qui a fait le sujet de notre observation n° 1 une gêne dans les doigts et dans la main qui s'atrophient peu à peu.

En avril 1926, il se trouve dans l'obligation de cesser son travail et rapidement apparaissent les contractions musculaires involontaires.

Il n'y a rien à signaler dans ses antécédents héréditaires ou collatéraux.

Au point de vue personnel, son accident primaire remonte à l'âge de 20 ans et a été insuffisamment traité.

L'examen neurologique montre aux membres supérieurs :

L'examen neurologique montre *en ce qui concerne la motricité* aux membres supérieurs :

A droite :

— Une atrophie très marquée de l'éminence thénar.
De l'éminence hypothénar, des inter-osseux.
Des muscles de l'avant-bras et du bras.
Du deltoïde.
Du grand pectoral et du trapèze.
Une tumeur du carpe.

A gauche :

— Les mêmes symptômes y compris la tumeur du carpe, mais diminués dans leur intensité.

Aux membres inférieurs :

— Une atrophie de la face dorsale des pieds qui est parcourue incessamment par des contractions fibrillaires;

— Une force musculaire segmentaire diminuée.

On note de plus une légère déviation vers la droite de la langue;

Une parésie des muscles du corps rendant le passage de la position couchée à la position assise, pénible et difficile;

Une dysphagie légère;

Une parole lente et monotone;

Un léger degré de cyphose dorsale.

Des réflexes plus vifs aux membres supérieurs.

Aux membres inférieurs, les réflexes rotuliens et achilléens sont plus marqués à gauche qu'à droite.

Un signe de Babinski douteux.

En ce qui concerne les troubles électriques, l'excitabilité est diminuée aux membres supérieurs;

diminuée avec une secousse lente à la cuisse droite et au groupe antéro-externe de la jambe gauche.

Pour ce qui est des troubles subjectifs, le malade se plaint de crampes et de fourmillements aux membres inférieurs.

L'examen général du malade montre une leucoplasie jugale.

Et l'auteur de dire : « Nous sommes en présence d'une atrophie musculaire remontant à 16 mois, ayant débuté par l'extrémité distale des membres supérieurs de caractère lentement progressif, dont on ferait une maladie de CHARCOT, n'était l'existence d'une syphilis antérieure, mais au fond cette syphilis joue-t-elle un rôle ? ».

III. — *Le diagnostic se fera enfin sur l'association aux atrophies de signes d'atteinte médullaire ou encéphalique.*

Nous avons vu en parcourant les formes cliniques que l'on pouvait se trouver en présence :

1° D'amyotrophie spinale syphilitique et de signes de tabès;

2° D'amyotrophie spinale syphilitique et de signes de paralysie générale;

3° D'amyotrophie spinale syphilitique et de signes de sclérose-latérale-amyotrophique.

Et ceci est parfaitement compréhensible si l'on se souvient qu'à la base de toute amyotrophie syphilitique se trouve le substratum anatomique de méningo-myélite vasculaire syphilitique diffuse.

Nous nous limiterons volontairement à la troisième éventualité, étant donné, de plus, que c'est l'alternative que nous présentent les observations des malades des observations n° 2 et n° 3.

En présence d'une amyotrophie spinale associée à un syndrome pyramidal plus ou moins net, le problème se pose quelquefois et avec acuité de savoir s'il s'agit d'une pseudo-sclérose-latérale-amyotrophique ou d'une sclérose-latérale-amyotrophique. Neri nie la difficulté de la question et pense qu'il y a toujours assez de caractères différents pour faire le diagnostic.

Leri, au contraire, admet la difficulté, en disant que « parfois les pseudo-scléroses-latérales-amyotrophiques peuvent simuler de très près la maladie de Charcot ».

Il faut savoir aussi :

Que la maladie de CHARCOT, de son côté, n'est pas toujours aussi nette qu'on veut bien le dire.

Que CESTAN et RAYMOND ont constaté dans la sclérose-latérale-amyotrophique :

— Une amyotrophie pure sans contracture marquée;
sans clonus;
sans signe de Babinski.

Que LAUNAY, dans sa thèse, en 1931, décrit :

Des formes polynévritiques;

Des formes hémiplégiques;

Des formes poliomyélitiques.

Que dans les amyotrophies progressives, les signes de spasmodicité ne sont pas toujours secondaires ni tardifs.

Et enfin :

Qu'il n'existe pas toujours de signes de syphilis d'accompagnement.

En fait, il semble qu'il faille pour faire le diagnostic en dehors de la présence ou de l'absence des signes de syphilis les caractères suivants :

1° *La marche de l'atrophie* :

Qui, dans la sclérose-latérale-amyotrophique débute et évolue lentement d'une part, dans la pseudo-sclérose-latérale-amyotrophique débute brusquement et évolue par poussées d'autre part.

2° *Les troubles électriques* :

Qui sont tardifs dans la sclérose-latérale-amyotrophique où ils se traduisent surtout par une diminution des chronaxies et précoces dans la pseudo-latérale-amyotrophique où ils se traduisent, à l'encontre du cas précédent, par une augmentation de la chronaxie.

3° *Les réflexes* :

Qui sont toujours augmentés dans la sclérose-latérale-amyotrophique et qui peuvent être normaux dans la pseudo-sclérose-latérale-amyotrophique.

4° *L'évolution* :

Qui est progressive et fatale dans la sclérose-latérale-amyotrophique, vers les phénomènes bulbaires et qui présente dans la pseudo-sclérose-latérale-amyotrophique, tantôt des rémissions, tantôt des progressions.

En fait, il semble qu'il soit très difficile cependant de porter le diagnostic de la maladie de CHARCOT sans la présence de signes d'atteinte des 2 neurones; il n'y a pas de CHARCOT sans un minimum d'atteinte pyramidale; sans propagation fatale au bulbe.

Dans les trois observations qui nous occupent, on peut dire qu'il s'agit certainement dans les 3 cas :

— D'une amyotrophie progressive spinale d'origine syphilitique et nous pouvons affirmer, de plus, que M. Mar... (observation n° 1) est atteint d'une amyotrophie progressive syphilitique type ARAN-DUCHENNE, sans que l'on puisse prévoir quelle en sera l'évolution

Que M. Ber... (observation n° 2) est atteint d'une amyotrophie spinale progressive syphilitique type ARAN-

DUCHENNE avec association de lésions pyramidales se traduisant par le signe de Babinski. Ce tableau se rapproche de celui de la sclérose-latérale-amyotrophique et l'on peut parler de début de pseudo-clérose-latérale-amyotrophique.

Enfin, que Mme R... (observation n° 3) présente une syphilis médullaire type CHARCOT.

Le diagnostic est nous venons de le voir bien souvent difficile à poser. Quoiqu'il en soit, que la syphilis soit un fait patent ou que l'hypothèse syphilitique soit à peine à envisager, une sanction thérapeutique s'impose : on instituera un traitement anti-syphilitique. N'oublions pas, en effet, que dans le cas où nous n'améliorerions pas une sclérose-latérale-amyotrophique, nous risquerons souvent d'arrêter l'évolution d'une pseudo-sclérose-latérale-amyotrophique. Mais, si, instituer un traitement anti-syphilitique est une règle, le faire le plus précocément possible est un devoir : plus les lésions seront jeunes, en effet, et plus nos médicaments auront de chance d'agir. De nombreux auteurs parmi lesquels HAMMOND, LANNOIS et LÉVY, NONNE, SCHERB, LANNOIS et POROT, RAYMOND, ont rapporté des succès importants.

GRAVES a rapporté l'histoire d'un officier qui avait vu cesser la progression d'une amyotrophie survenue à son membre supérieur droit, grâce à l'iodure de potassium.

Niepce présente l'auto-observation d'un médecin qui par le seul emploi de l'iodure de potassium arrêta l'évolution de son amyotrophie et même l'engagea sur la voie de la guérison.

Certains auteurs parlent même de quelques cas de guérison complète. Ce sont là des cas bien rares.

En ce qui concerne la malade que nous citons dans l'observation n° 3, il est incontestable que cette femme se trouve améliorée chaque fois qu'un traitement bismuthique est pratiqué et qu'elle ne tarde pas à voir apparaître de nouveau ses troubles si le dit traitement n'est pas mis en œuvre dans un certain temps.

En quoi consiste ce traitement et quels en sont les éléments ?

— L'iodure de potassium : qui, utilisé seul, nous l'avons vu, donnait déjà des résultats.

— Le mercure : par lequel on entame le traitement pour éviter la réaction d'Herxheimer provoquée quelquefois par l'arsenic.

— L'arsenic : qu'il soit trivalent (le novarsénobenzol); qu'il soit pentavalent (le stovarsol, le meilleur agent contre la syphilis nerveuse intéressant plus particulièrement les lésions parenchymateuses dont on pourrait peut-être user davantage avec bénéfice ?)

— Le bismuth : qui occupe avec l'arsenic le premier plan et qui est plus actif que le mercure.

Signalons pour clore cette liste, les heureux effets obtenus parfois par l'adjonction au traitement spécifique banal de la vitamine E associée à la vitamine B.

Actuellement, on réalise le traitement en pratiquant des cures de novarsénobenzol, puis de bismuth ou bien des cures conjuguées arséno-bismuthique ou arséno-mercurielle en séries annuelles plus ou moins nombreuses suivant les cas.

Citons de plus que certains auteurs ont eu l'idée de mettre directement en rapport avec les lésions, les médicaments, en les injectant dans le liquide céphalo-rachidien sous forme de mercure colloïdal, de néo-salvarsan à la dose de 4 à 6 milligrammes ou encore de sérum mercurialisé ou salvarsanisé.

CONCLUSION

Nous retiendrons de cette étude des amyotrophies spinales d'origine syphilitique, qu'elles peuvent être considérées comme une entité aux visages différents, se présentant :

— A l'état pur et réalisant, alors, différents tableaux parmi lesquels le plus typique est celui de l'amyotrophie d'ARAN-DUCHENNE.

— Associée à des lésions systématisées et réalisant alors suivant les cordons intéressés :

La maladie de DUCHENNE.

La maladie de CHARCOT.

Son unité réside dans son substratum anatomique qu'est la lésion trouvée et affirmée par tous les auteurs :

la méningo-myélite-vasculaire diffuse syphilitique et sur laquelle un traitement anti-spécifique doit toujours être entrepris précocément, sans qu'il soit possible d'en prévoir les résultats, ni d'en faire une pierre-de-touche pour le diagnostic étiologique souvent si délicat.

Vu :
Le Président de la thèse,
CALVET

Vu :
Le Doyen,
CALVET.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :
Toulouse, le 7 juillet 1947.
Le Recteur,
Président du Conseil de l'Université,
DOTTIN

BIBLIOGRAPHIE

BARRE. — Remarques anatomo-pathologiques et pathogéniques sur les amyotrophies des tabétiques. (*Congrès de Londres*, 1913).

BABONNEUX et WIDIG. — Sclérose amyotrophique chez un syphilitique. (*Revue Neurologique*, 1925).

BAUDOINS et BOURGUIGNON (G.). — Un cas d'atrophie musculaire progressive chez un syphilitique. (*Revue Neurologique*, 1910).

BOINET. — Atrophie persistante des muscles de la ceinture scapulaire chez un ancien syphilitique tabétique. (*Revue Neurologique*, 1901).

CAMUS. — Les amyotrophiques myélopatiques à type ARAN-DUCHENNE d'origine syphilitique. (*Thèse Lyon*, 1905-1906).

CAMUS (P.). — Les radiculites. (*Thèse Paris*, 1908).

CHARCOT. — Contribution à l'étude de l'atrophie musculaire progressive ARAN-DUCHENNE. (*Thèse Paris*, 1895).

CRHISTOPHE. — Contribution à l'étude clinique et anatomique des amyotrophies spinales d'origine syphilitique. (*Thèse*, 1927).

CROUZON (O.). — Des scléroses combinées de la moelle. (*Thèse Paris*, 1904).

LAUNAT. — Contribution à l'étude clinique biologique de la maladie de CHARCOT et de ses formes anormales. (*Thèse*, 1931).

LÉRI. — Les atrophies musculaires progressives et la syphilis. (*Congrès des Médecins Aliné et Neurol. de Bruxelles*, 1903).

— (*Réunion Neurologique Annuelle*, Juillet 1920. *Revue Neurologique*, 1920).

LEROUGE. — Les atrophies musculaires progressives spinales d'origine syphilitique. (*Thèse Paris*, 1913).

MARIE (P.) et LÉRI (A.). — Maladies intrinsèques de la moelle épinière. (Masson éditeur).

OLLIER. — L'atrophie musculaire ARAN-DUCHENNE et le tabès. (*Thèse Paris*, 1917).

RAYMOND et PHILIPPE. — Les amyotrophies dans le tabès. (*Revue Neurologique*, 1902).

RAYMOND et HUET. — Tabès probable avec atrophie des muscles de la nuque, d'une partie des muscles de la ceinture scapulaire et des membres supérieurs. (*Revue Neurologique*, 1905).

RAICHLINE. — Un cas d'amyotrophie progressive syphilitique. (*Congrès de Moscou*, 1897).

RENDU. — Amyotrophies chez les paralytiques généraux. (*Soc. Méd. Hôp.*, 1893 et *Semaine Méd.* 1893).

RISER-GÉRAUD-PIGASSOU. — Les amyotrophies spinales syphilitiques. (*Société d'Oto-Neuro-Ophtalmologie de Toulouse*, Janvier 1947).

RODET. — Atrophie musculaire progressive chez un syphilitique guéri par l'iodure de potassium. (*Union Médicale*, 1859, page 403).

ROSE (F.) et RENDU (H.). — Les atrophies musculaires syphilitiques musculaires chroniques et le tabès. (*Semaine Médicale*, 11 Mai 1910).

SCHAFFER (C.). — Sur l'origine de l'amyotrophie diabétique. (*Revue Neurologique*, 1896).

SOUQUES. — Sclérose combinée tabétique avec atrophie musculaire progressive du type ARAN-DUCHENNE. Sclérose combinée amyotrophique. (*Revue Neurologique*, 1907).

SOUQUES et PASTEUR-VALLERY-RADOT. — Un cas d'atrophie musculaire ARAN-DUCHENNE d'origine syphilitique. (*Revue Neurologique*, 1913, p. 404).

TORLAIS. — Atrophie musculaire myélopathique progressive et à marche rapide chez un syphilitique ancien. Inefficacité du traitement syphilitique. (*Gazette Heb. de la Société de Médecine de Bordeaux*, 1925).

TOUCHARD et SAINT-MARC. — Syndrome de poliomyélite aiguë syphilitique au cours d'une syphilis secondaire. (*Revue Neurologique*, 1913 et *Am. Mal. Vénérienne*, Mars 1913).

VINCENZO-NÉRI. — Rapport clinique sur la sclérose latérale amyotrophique. (*Revue Neurolog.*, 1927).

VIZIOLI. — Sur une forme d'amyotrophie spinale progressive d'origine syphilitique. (*Comptes Rendus du XIII^me^ Congrès International de la Médecine*, Moscou, 1897 (Section des maladies nerveuses et mentales).

TABLE DES MATIÈRES

Introduction 9

PREMIÈRE PARTIE

Le Syndrome amyotrophique Syphilitique

CHAPITRE PREMIER. - Le point de vue étiologique 15
CHAPITRE II. - Le point de vue Anatomopathologique . 19
CHAPITRE III. - Le point de vue Symptomatologique 25

DEUXIÈME PARTIE

Trois cas d'amyotrophies progressives d'origine syphilitique à la lumière desquels sont exposés :

Les formes cliniques 44
Le diagnostic 45
Le traitement 53

Conclusion 53

Imprimerie LION, 23, rue Croix-Baragnon. — TOULOUSE